

Pour la pratique

Jérôme de SEZE

Clinique neurologique
Hôpital Roger-Salengro
59037 Lille Cedex
Mél : j-deseze@chru-lille.fr

La prise en charge des affections médullaires a été radicalement modifiée par l'avènement de l'imagerie par résonance magnétique et par l'amélioration de la qualité des images. Le diagnostic d'une atteinte médullaire repose avant tout sur la clinique. L'imagerie par résonance magnétique est actuellement l'examen essentiel pour en affirmer la cause. Le contexte est souvent celui de l'urgence.

Clinique

Le tableau associe généralement, lorsqu'il est aigu et complet : une atteinte motrice sous la forme d'une parésie ou d'une paraplégie flasque avec un signe de Babinski bilatéral ; des troubles sensitifs le plus souvent déficitaires en dessous d'un niveau sensitif ; et des troubles vésico-sphinctériens. En cas d'atteinte cervicale, les membres supérieurs sont aussi touchés. La présentation clinique, lorsque le syndrome est ascendant, peut faire évoquer dans un 1^{er} temps une polyradiculonévrite aiguë : les réflexes ostéo-tendineux sont fréquemment abolis et le syndrome radiculaire est très inconstant. Dans les formes plus chroniques et progressives d'atteinte médullaire, le déficit moteur est un des principaux signes : tétraparésie ou paraparésie suivant le niveau lésionnel.

La présentation clinique peut avoir une valeur localisatrice. Une atteinte motrice pure est en faveur d'une atteinte médullaire antérieure, trouvée dans les infarctus médullaires par ischémie de l'artère spinale antérieure. Une atteinte de la sensibilité profonde est en faveur d'une atteinte postérieure, fréquemment trouvée dans les scléroses combinées de moelle par déficit en vitamine B12, ou dans certaines formes de sclérose en plaques. D'autres syndromes ont aussi une valeur localisatrice axiale : un déficit unilatéral de la sensibilité thermo-algique avec, du côté opposé, un déficit moteur et sensitif profond réalise un syndrome

de Brown-Séquard évocateur d'une atteinte de l'hémimoelle dont les causes sont nombreuses (sclérose en plaques, anomalies vasculaires, tumeurs...) ; une atteinte suspendue sensitive fait suspecter une syringomyélie. L'analyse sémiologique fine oriente les examens et notamment la réalisation de l'imagerie par résonance magnétique médullaire qui doit être effectuée sans retard.

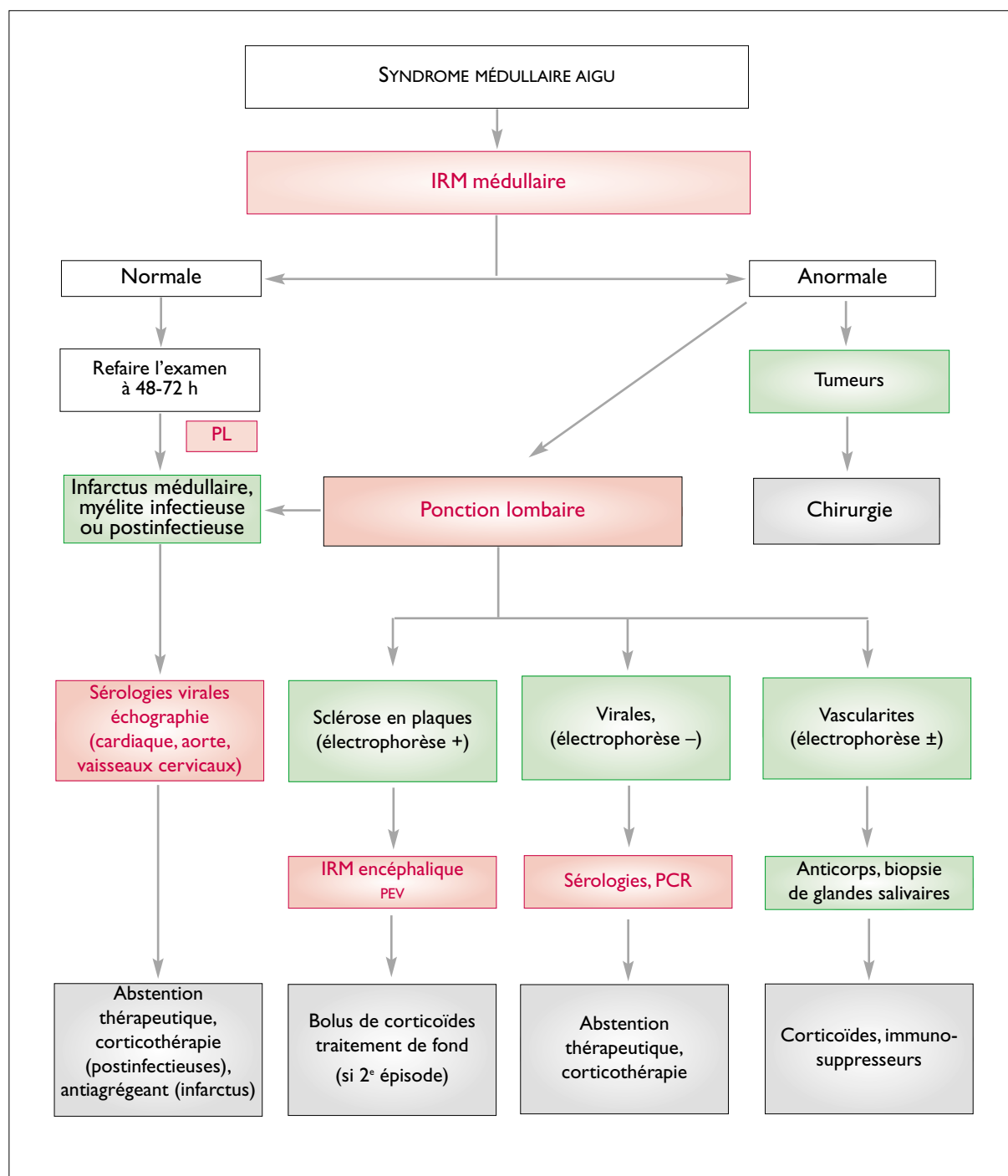
Examens complémentaires

Les radiographies de rachis standard, la tomodensitométrie rachidienne et la myélographie n'ont actuellement plus leur place dans la prise en charge des affections médullaires urgentes et risquent de retarder la réalisation de l'imagerie par résonance magnétique, examen clé pour l'orientation diagnostique.

Dans les cas de myélopathies aiguës, comme dans les atteintes plus progressives, cet examen a pour but immédiat d'éliminer un phénomène compressif, traumatique ou tumoral. Dans un second temps, il cherche une anomalie du signal médullaire, éventuellement évocatrice d'un processus inflammatoire ou infectieux. L'examen de l'ensemble de l'axe médullaire et des coupes axiales centrées sur la lésion est indispensable pour un diagnostic précis, et l'injection de produit de contraste (gadolinium) apporte généralement des informations complémentaires. Une nouvelle séquence (STIR) d'inversion-récupération permet d'augmenter la sensibilité de détection d'anomalies de signal.

Si la résonance magnétique est devenue l'examen majeur d'imagerie, elle n'a pas détrôné la ponction lombaire qui garde un intérêt immense dans la quasi-totalité des maladies médullaires à l'exception des tumeurs : elle risque alors d'aggraver le déficit. L'intérêt de la ponction lombaire a même augmenté depuis quelques années avec l'arrivée d'une nouvelle technique d'électrophorèse (iso-électrofocalisation), beaucoup plus sensible pour le diagnostic de sclérose en plaques ainsi qu'avec la multiplication des possibilités d'analyse par amplification génique (PCR, *polymerase chain reaction*) à la recherche de nombreux virus potentiellement responsables de myélites.

À côté de ces 2 examens majeurs, les autres dépendent essentiellement de la cause recherchée : explorations vasculaires pour un infarctus médullaire ou une fistule dure ; explorations électromyographiques pour une sclérose latérale amyotrophique ou une maladie de



1

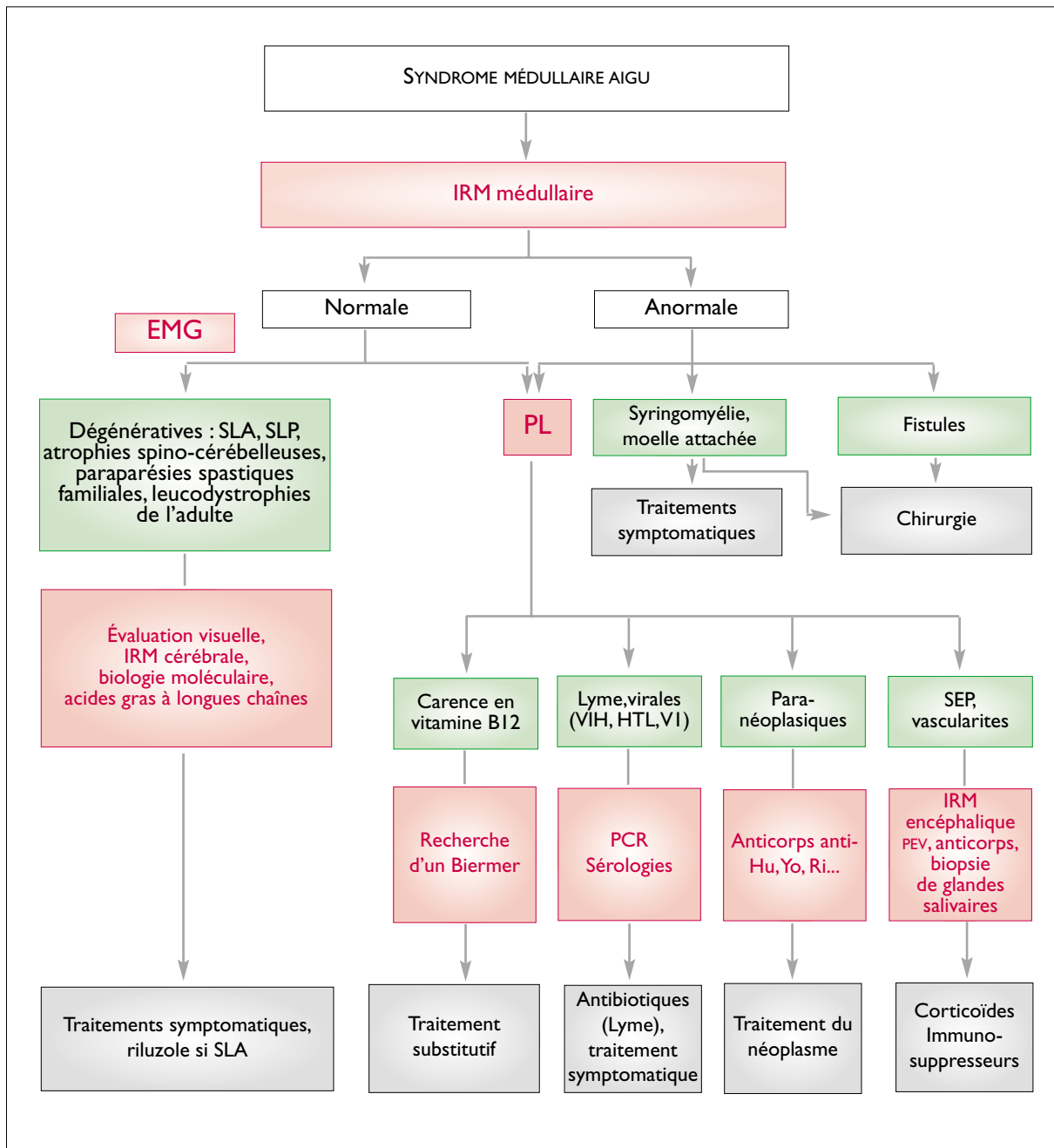
Orientation diagnostique en cas de syndrome médullaire aigu.

IRM : imagerie par résonance magnétique ; PL : ponction lombaire ; PEV : potentiels évoqués visuels ; PCR : amplification génomique.

Freidreich ; examens visuels et par résonance magnétique encéphalique pour une sclérose en plaques ou pour une atrophie spino-cérébelleuse ; biopsie associée généralement à une exérèse pour une tumeur... Divers examens biologiques complètent l'exploration, notamment à la recherche d'un syndrome inflammatoire

ou de stigmates d'auto-immunité (lupus, syndrome de Gougerot-Sjögren, des antiphospholipides...), d'une infection (sérologies virales), ou d'anomalies métaboliques rares (acides gras à très longues chaînes dans l'adréno-leuco-myélo-neuropathie).

Affections non traumatiques de la moelle épinière



2 Orientation diagnostique en cas de syndrome médullaire chronique.

IRM : imagerie par résonance magnétique ; EMG : électromyogramme ; PL : ponction lombaire ; SLA : sclérose latérale amyotrophique ; SLP : sclérose latérale primitive ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; HTLV : human T-cell leukemia virus ; SEP : sclérose en plaques ; PCR : amplification génomique ; PEV : potentiels évoqués visuels.

Étiologie

Le nombre des causes est considérable. C'est pourquoi, dans le but de ne pas tomber dans le piège du catalogue et de son sommaire, je propose un arbre décisionnel qui est, comme toujours, restrictif, mais sim-

plifie l'approche diagnostique d'un syndrome médullaire aigu (fig. 1) ou chronique (fig. 2). Ces tableaux ne peuvent pas reprendre l'ensemble des maladies détaillées dans chacun des articles de la monographie, mais proposent une conduite pratique, diagnostique et thérapeutique, pour les principales causes.

Traitements

Cette longue approche diagnostique n'a pas pour seul but de pouvoir donner un nom à un tableau clinique et de « contempler » l'évolution clinique comme on l'a longtemps reproché aux neurologues. La neurologie est entrée dans une aire thérapeutique et, même si le traitement reste parfois plus symptomatique que réellement étiologique, il justifie à lui seul une prise en charge plus dynamique. Dans certains cas, il est nécessaire de recourir à la chirurgie. La plupart des tumeurs et certains cas de malformations (syringomyélie, moelle attachée) relèvent d'une intervention dont les techniques ont beaucoup progressé avec l'apport du microscope, du bistouri à ultrasons et du monitoring peropératoire. Le traitement des malformations vasculaires médullaires, soit par chirurgie soit par radiologie interventionnelle, a de même beaucoup progressé ces dernières années. Dans d'autres cas, le traitement vise à ralentir l'évolution de la maladie. Les affections inflammatoires telles que la sclérose en plaques ou les maladies de systèmes bénéficient de thérapeutiques souvent plus agressives et plus précoces (immunosuppresseurs, immunomodulateurs). Les myélites virales et surtout postinfectieuses ou post-vaccinales peuvent être traitées par corticoïdes lorsque l'atteinte motrice est grave. Enfin, dans d'autres cas, l'efficacité des traitements reste très empirique : par exemple, le traitement des myélopathies ischémiques reste très aléatoire, et aucune thérapeutique n'a d'efficacité démontrée.

Dans les tableaux médullaires plus chroniques, la prise

en charge thérapeutique est souvent délicate. Cependant, dans certains cas comme dans les carences en vitamines B12 ou les myélopathies liées à la maladie de Lyme, le diagnostic étiologique permet un traitement curatif. Dans la majorité des autres cas, le traitement ne vise qu'à stabiliser ou ralentir l'évolution : maladies dégénératives comme la sclérose latérale amyotrophique avec le riluzole; maladies infectieuses chroniques comme les myélopathies liées au HTLV (*human T-cell leukemia virus*) ou au virus de l'immunodéficience humaine ; myélopathies inflammatoires chroniques comme la sclérose en plaques de forme progressive primaire, le syndrome de Gougerot-Sjögren ou la sarcoïdose (corticothérapie, immunosuppresseurs).

Conclusion

Le diagnostic de syndrome médullaire reste avant tout clinique. Cependant, le diagnostic étiologique a été nettement amélioré par la résonance magnétique nucléaire qui permet rapidement d'éliminer une cause compressive et d'orienter l'exploration étiologique. Une fois éliminée une cause compressive, la ponction lombaire garde toute sa place pour compléter l'approche diagnostique. Cela doit aboutir le plus rapidement possible à un traitement, curatif dans certains cas, symptomatique dans les autres cas.

La tâche première du praticien reste d'identifier l'existence d'une atteinte médullaire, en utilisant des outils qui demeurent cliniques : analyse soigneuse des symptômes, examen physique. ■